UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

U.E.R. de Sciences Médicales

Année 1972 N° 59

DILATATION PSEUDOKYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE CHEZ L'ENFANT

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
en novembre 1972 par FAURE Jean-Noël

JURY

MM. DALOUS	*Président*
JUSKIEWENSKI	*Assesseur*
ROCHICCIOLI	*Assesseur*
GHISOLFI	*Assesseur*
BESSOU	*Suppléant*

1972

Papeterie CAZENAVE
52, rue de la Colombette
31-Toulouse

DILATATION PSEUDOKYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE CHEZ L'ENFANT

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER

U.E.R. de Sciences Médicales

Année 1972 N° 59

DILATATION PSEUDOKYSTIQUE CONGENITALE DU CHOLEDOQUE CHEZ L'ENFANT

Thèse pour le Doctorat en Médecine
présentée et soutenue publiquement
en novembre 1972 par FAURE Jean-Noël

JURY

MM. DALOUS	*Président*
JUSKIEWENSKI	*Assesseur*
ROCHICCIOLI	*Assesseur*
GHISOLFI	*Assesseur*
BESSOU	*Suppléant*

1972

Papeterie CAZENAVE
52, rue de la Colombette
31-Toulouse

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER

Président de l'Université	M. LARENG
1er Vice-Président	M. MATHIS
2e Vice-Président	M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MÉDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-PURPAN	M. MONNIER
Directeur de l'Unité des Sciences Médicales TOULOUSE-RANGUEIL	M. ENJALBERT

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTHES
Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologie	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan
Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologique	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Clinique des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Clinique des maladies infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	M. DALOUS	Purpan
Clinique Médicale de la première enfance	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie Maxillo-faciale	M. CALVET	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE René	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE Jacques	Purpan
Anatomie Appliquée	.....	.....
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan

Bactériologie et Virologie	Mme ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Chimie Biologie	M. VALDIGUIÉ P.	Purpan
Electro-Radiologie	M. MARQUES	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY Jean	Purpan
Hématologie	N.	
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. PLANQUES	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	N.	Rangueil
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Séméiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE Jacques	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie, Vénéréologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Oto-Rhino-Laryngologie	M. CLAUX	Rangueil
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Rangueil
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	Mme LARENG M.-B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIÉ P.	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Médecine Légale	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO Jacques	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan
Physiologie	M. GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFÉRENCES AGRÉGÉS

Anatomie et Organogenèse	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anatomie Phatologique	M. RUMEAU J.-L.	Rangueil
Anésthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	Mme DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT Jean	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER Georges	Rangueil
Hépato-Gastro-Entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Cytogénétique, Immunologie, Hématologie, Maladies du Sang	M. SOLEILHAVOUP M. BIERME R.	Purpan Rangueil

Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Nephrologie	M. CONTE Jean	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEIL	Rangueil
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie plastique	M. UTHEZA Guy	Rangueil
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.-L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale, Rééducation fonctionnelle et Hydrologie	M. SALVADOR M.	Purpan
Urologie	M. PONTONNIER Francis	Purpan

AGRÉGÉS LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université — M. PRINEAU J.-P.

Liste arrêté le 10 Octobre 1972

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats.
(Délibération en date du 12 mai 1891)

A MA FEMME

A MON FILS JEAN-MICHEL

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

A MA MÈRE

Avec toute mon affection.

A MES FRÈRES

A TOUS MES PARENTS

A TOUS MES AMIS

A NOTRE PRÉSIDENT DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR DALOUS,

Professeur de Clinique Médicale Infantile et Puériculture,
Médecin des Hôpitaux.

Vous nous avez accueilli dans votre service avec la plus grande bienveillance et nous avons eu le privilège de bénéficier de la valeur de votre enseignement.

Vous avez bien voulu nous faire l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, nous tenons à vous exprimer notre vive reconnaissance et aussi toute notre gratitude.

A NOTRE JURY DE THÈSE :

MONSIEUR LE PROFESSEUR S. JUSKIEWENSKI,

Maître de Conférence Agrégé
d'Anatomie et d'Organogénèse,
Chirurgien des Hôpitaux.

Nous avons profité de la qualité de votre enseignement, prodigué avec amabilité et simplicité.

Nous sommes heureux de vous avoir pour juge et de pouvoir vous exprimer notre grande reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. ROCHICCIOLI,

Maître de Conférence Agrégé
de Pédiatrie Génétique Médicale,
Médecin des Hôpitaux.

Nous sommes très sensibles à l'honneur qu'il nous fait de juger cette thèse. Nous tenons à lui exprimer nos respectueux remerciements.

MONSIEUR LE DOCTEUR GHISOLFI,

Chef de Clinique,
Assistant des Hôpitaux.

Il a bien voulu s'occuper de nous en étant l'instigateur de ce travail, qu'il veuille bien trouver ici les marques de nos profonds remerciements et l'expression de notre fidèle reconnaissance.

MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BESSOU,

Professeur de Physiologie.

Nous avons bénéficié de la valeur de votre enseignement, nous sommes heureux de vous avoir pour juge et de pouvoir vous exprimer notre sincère gratitude.

A MES MAÎTRES

DE LA FACULTÉ ET DES HÔPITAUX

A TOUS MES CAMARADES DE FACULTÉ

I. — INTRODUCTION

La Dilatation Pseudokystique du Cholédoque est une affection relativement rare : selon Tran Ngog Ninh (52) le nombre d'observations publiées depuis le premier cas rapporté en 1852 par Douglas (18) s'élèverait à 424 dont 104 cas chez des enfants de moins de 14 ans.

Il faut signaler le désaccord qui a régné pendant longtemps sur cette question, car les premières observations sont publiées sous les noms de « Rétrécissement de la Voie Biliaire Principale »; de « Kyste Congénital du Cholédoque », bien que le nom de kyste évoque l'idée d'une tumeur clivable et extirpable, ce qui n'est pas le cas dans notre étude.

Aussi les termes de « Dilatation Pseudokystique du Cholédoque » définiraient mieux cette affection qui se présente du point de vue anatomique comme une dilatation plus ou moins sphéroïde portant sur toute la circonférence du canal cholédoque, où stagne la bile et pouvant atteindre des dimensions énormes : du volume d'une noix à celui d'une tête d'enfant.

Ses manifestations cliniques : douleur, tumeur abdominale, ictère sont observées à un âge variable, le plus souvent chez l'enfant, mais chez lui la symptomatologie est assez particulière.

Nous rapporterons un cas de Dilatation Pseudokystique du Canal Cholédoque observé dans le Service de Médecine Infantile du professeur Sorel, et concernant un nourrisson de 16 mois.

Notre plan de travail sera donc le suivant :

— Après avoir étudié notre observation, nous ferons une revue générale de 50 cas de Dilatation Kystique du Cholédoque relevés dans la littérature depuis 1950, sous forme d'un tableau qui montrera les principales caractéristiques de l'affection, les modalités du traitement et les résultats.

— Nous étudierons ensuite l'étiologie et la répartition de cette affection dans la pyramide des âges et selon le sexe.

— Puis l'étude pathogénique montrera les deux grandes tendances actuelles qui cherchent à expliquer l'anatomopathologie et la physiopathologie de l'affection.

— Nous insisterons ensuite sur les différentes formes cliniques qui révèlent la maladie, et les divers moyens d'exploration paracliniques.

— Enfin, nous étudierons les divers moyens thérapeutiques parmi lesquels de nombreux auteurs semblent s'accorder sur deux techniques d'anastomoses biliodigestives dont nous verrons les avantages et les inconvénients de chacune.

II. — UN CAS DE DILATATION CONGÉNITALE PSEUDOKYSTIQUE DU CHOLÉDOQUE OBSERVÉ DANS LE SERVICE DE CLINIQUE MÉDICALE INFANTILE DU PROFESSEUR SOREL

Il s'agit d'un enfant de 16 mois, V... Pierre, dont l'hospitalisation est motivée par l'apparition d'un syndrôme ictérique avec altération de l'état général.

Il n'y a rien à signaler parmi ses antécédents personnels : après une grossesse normale et menée à terme, il n'a pas présenté en particulier d'ictère néonatal.

Par la suite le développement somatique et psychomoteur s'est bien effectué.

L'enfant est hospitalisé le 16 août 1971 à la suite d'un subictère conjonctival avec selles décolorées, urines foncées et altération de l'état général, mais pas de fièvre.

L'examen physique révèle la présence d'une hépatomégalie débordant de 3 à 4 cm le rebord costal, lisse, irrégulière, non douloureuse et intéressant surtout le lobe droit. Il n'y avait pas d'autres anomalies telles que splénomégalie, ni circulation collatérale. Mais il existait une éruption érythémateuse maculo-papuleuse intéressant tout le corps et très prurigineuse.

Certains examens biologiques déjà effectués avant l'hospitalisation étaient perturbés en particulier : la F.N.S. avec une éosinophilie sanguine à 22 %.

Le bilan hépatique effectué ne montre pas de syndrome de cytolyse, pas d'insuffisance hépatocellulaire, pas de perturbation des tests inflammatoires, pas d'hypergammaglobulinémie nette. Par contre, il existait un syndrome rétentionnel avec hypercholestérolémie, hyperbilirubinémie de type direct, augmentation des phosphatases alcalines sériques (plus de 2 500 u).

Une dizaine de jours après l'hospitalisation, l'état clinique est identique avec persistance de l'ictère, de l'hépatomégalie et de l'éruption cutanée prurigineuse.

Devant ce tableau clinique et la persistance d'une éosinophilie importante, les recherches se sont orientées vers l'existence possible d'un kyste hydatique.

Une scintigraphie hépatique pratiquée le 26 août 1971, soit dix jours après la date d'entrée du malade, montre un foie augmenté de volume, débordant largement le rebord costal et présentant deux lacunes :

— une très importante qui est située à la partie supérieure;

— une autre plus petite, mais nettement visible latéralisée à droite.

Mais les recherches parasitologiques, en particulier immunologiques, ont toutes été négatives, bien que renouvelées à plusieurs semaines d'intervalle.

Le diagnostic de tumeur du foie étant envisagé, une artériographie sélective pratiquée le 22 septembre 1971 confirme au niveau de la partie inférieure du lobe droit l'existence d'une zone lacunaire centro-hépatique refoulant les vaisseaux voisins artériels-veineux et d'aspect kystique : cette zone est arrondie et très volumineuse.

Au niveau de la corticale externe du rein droit, il existe aussi une image de type kystique.

Début octobre 1971, la situation clinique est un peu différente en ce sens que l'ictère a disparu, l'état général est assez satisfaisant, il n'y a pas de fièvre.

Devant l'incertitude diagnostique de nouveaux examens sont pratiqués :

— l'urographie intraveineuse du 13 octobre 1971 précise

l'image kystique hépatique, très régulièrement cerclée et une image petite d'allure kystique également se projetant au niveau du rein droit, mais dont on ne sait pas si elle est d'origine rénale ou hépatique;

— une nouvelle scintigraphie hépatique pratiquée le 14 octobre 1971 confirme la présence de la lacune intra-hépatique circulaire à bords nets déjà constatée à partie supérieure du lobe droit le 25 août 1971 avec une augmentation de volume.

Au terme de cette évolution clinique et des diverses explorations paracliniques et biologiques qui ont duré plus de deux mois, aucun diagnostic de certitude ne peut être posé, et devant l'évolution incontestable de cette tumeur (par comparaison des deux scintigraphies), une intervention exploratrice est décidée.

L'intervention est pratiquée par le professeur agrégé Juskiewenski le 28 octobre 1971 : le compte rendu opératoire est le suivant : dès l'ouverture de la cavité abdominale, on découvre une dilatation kystique du cholédoque avec dilatation rétrograde des deux canaux hépatiques et du canal cystique. La vésicule n'est pas distendue. On clive légèrement le duodénum à la face antérieure de la masse kystique, et on décide de faire une dérivation biliodigestive par anse montée en Y - prélèvement de l'anse en Y à 20 cm environ - anastomose iléo-iléale termino-latérale sur le bord antimésentérique, puis anastomose entre la face antérieure du kyste et la face postérieure de l'anse.

Le kyste est de la grosseur d'un pamplemousse et contient environ 400 cm^3 de bile.

Lors de l'ouverture du kyste, on prélève 200 cm^3 environ d'une bile extrêmement fluide, mais d'un vert bouteille. En outre, on pratique une résection de la paroi antérieure du kyste cholédocien en pastille...

Au cours de cette intervention il a été fait une biopsie hépatique intéressant les deux lobes qui n'a montré qu'une cholostase intra- et extra-hépatique, peu importante; surtout il n'y avait pas encore de souffrance hépatocellulaire et la réaction inflammatoire était mineure.

Les suites opératoires semblent se dérouler dans de bonnes conditions, tant du point de vue clinique que biologique, l'hépatomégalie a bien diminué. Il n'y a eu aucun ennui infectieux au niveau de cette anastomose kystojéjunale.

L'enfant quitte le service le 29 novembre 1971 dans un état satisfaisant.

Depuis l'intervention (donc 1 an après) aucune manifestation pathologique n'a été signalée par son médecin traitant, l'enfant est en bonne santé.

Cette observation est intéressante à deux points de vue :

— d'abord le mode de début de l'affection est inhabituel; toutes les explorations biologiques et radiologiques n'ont pas permis de porter un diagnostic qui a été, en définitive, une découverte opératoire;

— ensuite l'intervention chirurgicale a été posée à temps (deux mois et demi d'observation) : la ponction biopsie du foie ne montrait pas de grosses altérations hépatiques et de là découle le bon pronostic à long terme.

III. — TABLEAUX

DEPUIS 1950 AUTEURS	AGE-SEXE DU PATIENT	CLINIQUE						FO
		ICTÈRE		TUMEUR		DOULEUR	PERTURB. BIOLOG.	
		Intensité	Evolution		Date de Découv.			
Prochiantz, 1952	Prématuré de 50 j.	+++	Imméd. Post natal					
Caussade 1954	F 21 j.	+++	Progres-	+				
Dickinson, 1952	F 2 mois	+++	Progres-	+				+
Pellerin, 53-69	F 2 mois	+++	Précoce	+			+	
Pellerin 53-69	F 2 mois	+++	Précoce	+			+	
Pellerin 53-69	F 3 mois	+++	Précoce	+			±	
Borde, 1962	F 3 mois	++	Progres.				±	
Borde, 1962	G 3 mois	+++	Progres.				++	
Simon, 1950	F 4 mois	+++	Progres.	+				
Borde 1961	G 4 mois	+++	Progres.				+	
Borde 1960	F 4 mois 1/2	+++	?				+	
Kaplan, 1954	F 4 mois 1/2	+ —	Intermit.	+	Notée vers 5 mois			
Bernheim, 1953	F 5 mois	+++	Intermit.	+	Apparaît 1er mois		+	

P.B.F.	MOYENS DE DIAGNOSTIC	KYSTE VOL.	CHOLÉDOQUE INFÉRIEUR	INTERVENTION Anse en Y	INTERVENTION Kysto-duodstomie	RÉSULTATS OBSERVATIONS
Altérée						
Cirrhose biliaire	Autopsie	grosse noix	Pas d'abouchement cholédoco-duodénal			Atrésie des voies biliaires accessoires Mort
	Chirurgie	Orange	non retrouvé		+	Guérison
	Chirurgie	Larg. 5 cm	non retrouvé		+	Décès
Début de cirrhose biliaire	Chirurgie				+	Guérie
Début de cirrhose biliaire	Chirurgie				+	Guérie
Début de cirrhose biliaire	Chirurgie				+	Fibrose ? progressive
Sclérose péri-portale importante	Chirurgie			+		Décès (Septicémie moelena)
	Chirurgie cholang. IV	Modéré		+		Décès (Septicémie)
	Autopsie	600	non retrouvé	Cholédoco-gastrostomie		Vomissements dès la naissance
Cirrhose péri-portale	Chirurgie cholang. iv	Petit	retrouvé	+		Décès (Poussées fébriles)
Cirrhose	Chirurgie			+		Décès
	Chirurgie	Haut. 10 cm	Aplasie		+	Vomissement dès la naissance guérison
génésie totale le voies iliaires	Chirurgie	350 cm3		Kysto-gastro-stomie		Décès (Syndrome hémorragique)

DEPUIS 1950 AUTEURS	AGE-SEXE DU PATIENT	CLINIQUE						FO
		ICTÈRE		TUMEUR		DOULEUR	PERTURB. BIOLOG.	
		Intensité	Evolution		Date de Découverte			
Pellerin 53-69	F. 5 mois			+			0	
Ingelrans, 1956	F. 6 mois	+	Récent	+				
Pellerin, 53-69	G. 6 mois	+	?			+	++	
Pellerin, 53-69	F. 7 mois			+			±	
Borde 56-65	F. 11 m.	++	Apparu 1 mois avant			++	±	
Pellerin 53-69	F. 12 m.	++				+	+	
Borde 56	F. 13 m 1/2	++	Au 18e j. Intermit.	+	Constatation récente		±	
Borde 59	F. 14 m	+		++	Signe majeur		+	
Lefèvre 33	F. 14 m	+	Intermit.	++	Signe majeur	±	±	
Borde 59	F. 17 m.	++	à rechutes				±	
Chevalley Pellerin, 53	F. 18 m.	+++	Progres.				+	
Pellerin, 1953	F. 18 m.	++				+	±	+
Tran. Ngoc Ninhn, 1954	F. 18 m.	++	Intermit. depuis qlq mois	+	Constatation récente			
Demolder, 55	F. 19 m.			+	Augment. de vol.	+		

P.B.F.	MOYENS DE DIAGNOSTIC	KYSTE VOL.	CHOLÉDOQUE INFÉRIEUR	INTERVENTION Anse en Y	INTERVENTION Kysto-duodstomie	RÉSULTATS OBSERVATIONS
Altérée						
	TGD Chirurgie			+		Guérie
	Chirurgie	1 l	non retrouvé	+		Guérie
Début de Sclérose	Chirurgie	1,2 l		+		Guéri Signes biol. régressent
Sclérose portale	Chirurgie			+		Décès
Sclérose portale	Chirurgie				+	Décés (Septicémie
	Biligraphie cholang IV			+		Guérison
Sclérose portale	Chirurgie		imperméable	+		Guérison
	Chirurgie	Im-port		+		Guérison
Début de Sclérose	Biligraphie UIV Laparatomie	500 cm3		+		Guérison
Sclérose portale	Chirurgie Kystogra-phie		Passage douteux	+		Guérison
Cirrhose biliaire	TGD	Oran-ge	non retrouvé		+	Guérison
	Chirurgie				+	Guérison
	Radiologie	500 cm3	Retrouvé Cathété-risable		+	Décès
	Chirurgie	Tête d'en-fant	non retrouvé		+	Guérie

DEPUIS 1950 AUTEURS	AGE-SEXE DU PATIENT	CLINIQUE						FO
		ICTÈRE		TUMEUR		DOULEUR	PERTURB. BIOLOG.	
		Intensité	Evolution		Date de Découverte			
Pellerin 53-69	F. 2 ans	+				+	0	+
Lamy Pellerin, 56	F. 2 ans	+	Intermit.			++	++	+
Borde 1963	F. 2 ans 1/2			+				
Borde, 1965	G. 2 ans 1/2	++	Intermit.	+		++	+	
Borde 1961	G. 2 ans 1/2	+		+	Découverte récente	+	±	+
Bodart 53	F. 3 ans	+++	Progres.	+	↗ de vol lentement			
Desorgher, 57	F. 3 ans					+++		
Tran. Ngoc Ninhn, 1954	F. 4 ans	++						
Pellerin, 53-69	F. 5 ans			+	↗ de vol lentement		0	+
Hertzler, 51	F. 5 ans			+		+++		
Tran Ngoc Ninhn, 1963	F. 7 ans	++	Perman.	+	Dernier Signe	++		
Borde, 1963	F. 7 ans 1/2	+	Intermit.	++			+	
Shocket, 55	G. 10 ans	++	Progres.	+	Apparition tardive	+++		
Antoine Kersauson	F. 11 ans	+	14 mois 10 ans			++		

.B.F.	MOYENS DE DIAGNOSTIC	KYSTE VOL.	CHOLÉDOQUE INFÉRIEUR	INTERVENTION Anse en Y	INTERVENTION Kysto-duod-stomie	RÉSULTATS OBSERVATIONS
Altérée						
	Chirurgie			+		Guéri
	Cholangiog. intraveineux	Très grosse Noix	non retrouvé		+	Décès (Collapsus irréversible) (Pancréatite)
	T.G.D. Cadre D. refoulé	Pamplemous.		+		Guéri
Discrète Sclérose	T.G.D. Cadre refoulé	Orange		+		Guéri
	T.G.D.			+		Guéri
	Chirurgie	Tête de foetus	non retrouvé	+		Décès
	Chirurgie	Mandarine	retrouvé	+		Guérie (Pancréatite chronique + kyste
	Chirurgie	2,5 l	retrouvé perméable		+	Guérison (Ascaris vivant dans le kyste)
	T.G.D. chirurgie	1,8 l		+		Guéri
	Cholang. intraveineux	Enorme	non retrouvé		+	Guérie
	Cholang. directe		retrouvé 2 cm cholédocite		+	Guéri
clérose	TGD			+		Guéri
clérose patique	Chirurgie	3 l	Canalicule retréci	+		Guéri
	Cholang. Vésicule double					Chirurgie : D. K du cholédoque.

DEPUIS 1950 AUTEURS	AGE-SEXE DU PATIENT	CLINIQUE						FO
		ICTÈRE		TUMEUR		DOULEUR	PERTURB. BIOLOG.	
		Intensité	Evolution		Date de Découv.			
Caroli, 1951	G. 11 ans	+++	intermit-depuis âge de 18 mois	+	vésicule palpable	++	+	
Tran Ngoc Ninhn, 1963	F. 11 ans	+++	intermit-depuis âge de 8 ans 1/2	+	appari-tion à 11 ans	++ age 5 ans		
Tran Ngoc Ninhn, 1962	G. 11 ans	+++	Intermit. depuis âge de (9 ans)	+	Apparue à 10 ans	++ 9 ans		
Porchet, 1958	G. 11 ans					++ depuis 3 ans		
Mallet-Guy, 1961	F 12 ans 1/2	+++	Progres.	++	↗ de vol rapide-ment	+++	±	
Tran Ngoc Ninhn, 1963	F. 13 ans					+++		
Mainguet, 57	G. 14 ans	+++	Progres.	++	Apparue 2 mois après l'ictère	+++	±	
Mallet-Guy, 1961	F. 15 ans	++	Depuis l'âge de 2 ans 1/2			++	+	
Mallet-Guy, 1961	F. 15 ans 1/2	±				+++	+	

B.F. altérée	MOYENS DE DIAGNOSTIC	KYSTE VOL.	CHOLÉDOQUE INFÉRIEUR	INTERVENTION Anse en Y	INTERVENTION Kysto-duodstomie	RÉSULTATS OBSERVATIONS
	Radio-manométrie		Retrouvé filiforme	Hépatico-Duodénostomie		Guérison ?
	T.G.D. Duod refoulé vers la G.	1,25 l	Retrouvé Imperméable		+	Guérison
	T.G.D.	1,2 l	Retrouvé		+	Guérison (Ascaris vivant dans le kyste)
	Cholecysto Cholang. peropératoire	80 cc			+	Guérison
	TGD Chirurgie				+	Guérison
	Chirurgie				+	Guérison (Pancréatite aiguë
Cirrhose portale	Laparoscopie	Tête d'adulte	Imperméable	Hépatico jéjunostomie		Guérison
Début de sclérose	Chirurgie	∅ 8 cm	Pratiquement imperméable		+	Décès (Hémorragie)
Début de sclérose	Chirurgie		Perméable		+	Guérison

IV. — ÉTIOLOGIE - FRÉQUENCE

La Dilatation Pseudo-Kystique du Cholédoque se manifeste le plus fréquemment dans l'enfance et l'adolescence avec une nette prédominance pour le sexe féminin.

L'âge de début de cette affection est très variable : notre statistique portant sur les 50 cas publiés depuis 1950 montre bien la fréquence de la Dilatation Pseudo-Kystique du Cholédoque chez l'enfant, plus particulièrement chez le nourrisson. Il est intéressant de constater que parmi les cas découverts après dix ans d'existence, on retrouve très souvent dans les antécédents de ces patients des épisodes de troubles digestifs ou d'ictère discret passés inaperçus dans la première enfance.

D'après une série de 128 cas étudiés par Gross en *1933*, la distribution d'âge des malades au moment de leur hospitalisation était la suivante :

44 cas	0 à 10 ans
31 cas	11 à 20 ans
32 cas	21 à 30 ans
11 cas	31 à 40 ans
10 cas	> 40 ans

D'après l'étude de Tsardakas (53) et Robnett (53) faite en *1956* sur 232 cas, nous notons que dans 82 % des cas, le diagnostic a été porté avant l'âge de 30 ans avec une proportion de 3 pour 1 pour le sexe féminin. De plus, cette statistique a l'avantage de révéler que *30* % des cas se sont révélés avant l'âge de *4 ans* et 45 % avant 14 ans. Enfin, en

ce qui concerne les cas de Dilatation Pseudokystique du Cholédoque relevés chze l'adulte, on retrouve assez fréquemment dans les antécédents de ces malades un long passé hépatique, remontant à l'enfance avec des périodes d'accalmies, entrecoupées de poussées évolutives.

Nous nous consacrerons seulement à l'étude de l'affection chez le nourrisson et chez l'enfant. Nous avons établi une statistique portant sur 50 cas relevés dans la littérature depuis 1950; elle s'établit comme suit :

— sur les 50 cas
- 39 sont des filles, soit 78 %;
- 11 sont des garçons, soit 22 %.

De plus, 19 cas sont relevés chez des nourrissons avec le cas intéressant d'un prématuré de 50 jours, les autres cas se répartissent de 1 an à 15 ans.

Cette revue générale confirme les statistiques précédentes : de plus, cette étude synthétique de 50 cas montre que 40 % d'entre eux sont des nourrissons : ceci est dû au fait qu'actuellement l'affection est mieux recherchée.

V. — PATHOGÉNIE

La Dilatation Pseudokystique du Canal Cholédoque ne fait pas l'unanimité des auteurs quant à sa pathogénie, tant sont nombreuses et différentes les diverses hypothèses pathogéniques.

Cependant, nous pouvons les rassembler en deux groupes de tendances actuelles :

A. — Hypothèses pathogéniques du premier groupe.

La dilatation est considérée comme le fait embryologique primitif.

— Heiliger (25) et Seeliger (46) l'attribuent à une malformation du canal cholédoque lui-même.

— Dreesman (19), Lavenson (32), Weiss (44) et Russel (44) invoquent une atonie congénitale de la paroi, comparable à celle qu'on invoque dans les hydronéphroses idiopathiques congénitales.

— M. Roux (7) interprète la Dilatation Congénitale du Cholédoque comme un cas particulier des mégasplanchnies de Hillemand : les constatations histologiques sont analogues à celles qui ont été faites dans le mégacolon congénital : l'atrophie des filets nerveux et des cellules ganglionnaires sympathiques situées dans l'épaisseur des parois de la terminaison du cholédoque.

— Lamy (31) a constaté à l'examen histologique l'absence de l'endothélium qui tapisse normalement le cholédoque : cette absence est nécessaire et suffisante pour affirmer le kyste.

— Pour Winternitz (57), le kyste naîtrait aux dépens d'un diverticule abortif du canal cholédoque.

— Budde (10) et Edrely (21) pensent qu'il s'agit de vésicules accessoires qui seraient des évaginations du canal commun.

— En France Ingelrans (27), Bernheim (7), Marion (7) et Roux (7) pensent que la coudure que l'on observe parfois au niveau du bas cholédoque serait secondaire à la dilatation, due au refoulement de la jonction cholédocoduodénale par le kyste : le fait primitif resterait la dilatation elle-même.

B. — Hypothèses pathogéniques du deuxième groupe.

Le fait fondamental serait une atrésie congénitale, localisée le plus souvent à la jonction cholédocoduodénale et la dilatation serait secondaire. En faveur de cette thèse viennent plaider un certain nombre de constatations histologiques et radiologiques, en particulier les études radiomanométriques de Caroli (11) qui témoignent de l'existence d'un obstacle relatif plus ou moins serré, plus ou moins étendu de la terminaison cholédocienne.

— Rostowzew (43), Arnolds (4), Konitsky (30), Ebner (20) invoquent un trajet anormal du cholédoque avec insertion angulaire à travers la paroi du duodénum.

— Tran Ngoc Ninh (52) dans une de ses observations apporte la preuve du rôle primordial de l'obstacle au niveau du cholédoque terminal dans la formation de la dilatation kystique, puisque la dilatation disparaît après une cholécystostomie.

— Pour Bakes (6), Sternberg (50) et Clairmont (14), il s'agirait d'une atrésie secondaire due à une obstruction par un éperon muqueux valvulaire au niveau de l'abouchement du cholédoque dans le duodénum, alors que Lange (63) l'attribue à une sténose congénitale de la partie intramurale du cholédoque.

— Bohm (64) invoque la persistance d'une occlusion physiologique, fœtale, épithéliale.

— Zipf (60) pense que la dilatation kystique a bien une base congénitale, mais elle est conditionnée par des mani-

festations secondaires telles que l'infection, le spasme ou bien la formation par coudure d'une valve qui entraînerait la sténose.

— Enfin la théorie la plus souvent admise est celle de Yotuyanagi (59). Il s'agit d'une malformation congénitale due à un trouble embryonnaire pendant la vie intra-utérine. On sait que durant le troisième mois de la vie embryonnaire, le cholédoque est formé par une colonne compacte de cellules en prolifération.

Yotuyanagi (59) invoque l'inégalité de prolifération des cellules épithéliales à la phase où le cholédoque primitif est plein. Quand vient secondairement la recanalisation, la partie supérieure reste anormalement développée avec faiblesse pariétale constituant le « locus minoris resistencia », au contraire de la partie inférieure qui est relativement rétrécie.

Ainsi la sténose de la partie distale du cholédoque, qui représente dans la plupart des cas le facteur obstructif, serait due à la perméabilisation défectueuse pendant cette phase du développement embryonnaire.

L'origine congénitale de cette anomalie s'accorde bien avec les constatations suivantes :

- l'anomalie affecte une partie limitée du cholédoque;
- la majorité des cas a été retrouvée chez des enfants et des adolescents;
- la petite malade de Prochiantz (40) et Hewitt (40), prématurée de 50 jours, présentait, en plus de la dilatation kystique et de l'absence d'abouchement cholédocoduodénal, une atrésie des voies biliaires accessoires, cystique et vésicule, une atrésie partielle des canaux hépatiques au niveau du hile, enfin un caecum en position épigastrique, signe d'une migration inachevée;
- cette malformation du cholédoque a été constatée chez un fœtus mort-né près du terme (Heiliger [25]), chez deux nouveaux-nés de deux et trois jours (Vlahos [61], Langhlin [62]);
- l'association a d'autres malformations portant sur les voies biliaires, par exemple :

- avec un double cholédoque (Swartley [51]),
- avec une double vésicule (Kazar [29]),
- avec une absence de vésicule biliaire (Rheilander [41]),
- avec une atrésie du bas-cholédoque (Bernheim [7]),
- avec une agénésie des voies biliaires intra-hépatiques (Bernheim [7]);

- de plus, la dilatation ne ressemble en rien à celle que l'on rencontre en amont d'un obstacle calculeux, par exemple : elle respecterait pratiquement toujours les voies biliaires intra-hépatiques et déformerait relativement peu les deux branches de l'hépatique et se limite à la voie biliaire commune.

En 1953, Caroli (11) et Marcoulides (11) démontrent qu'à l'origine de l'ectasie biliaire peut exister un rétrécissement congénital relatif à la terminaison cholédocienne : c'est l'étude radiomanométrique qui leur permet d'affirmer l'existence d'une stricture responsable de la dilatation en amont; d'ailleurs tous les chirurgiens qui ont disposé de tels moyens d'exploration radiomanométrique pré-opératoire ont constaté les mêmes faits, à savoir la mise en évidence d'une sténose organique par augmentation de la pression de passage du liquide opaque au niveau du cholédoque intraduodénal. Ce sont également les observations de Mallet-Guy (34) qui démontrent par ces moyens manométriques l'existence d'une stricture responsable de la dilatation.

Au total que pouvons-nous retenir de ces diverses interprétations pathogéniques ? Les études radiomanométriques de Caroli (11), Marcoulides (11) et de Mallet-Guy (34) permettent d'affirmer l'existence d'un facteur mécanique obstructif du bas-cholédoque mais il est des observations de dilatation congénitale du cholédoque où l'on a retrouvé aucun obstacle, cause de la dilatation.

A cette théorie mécanique on peut objecter que les strictions plus complètes par cancer, n'entraînent jamais de dilatations sacciformes et segmentaires, mais des ectasies

fusiformes, globales auxquelles participent toutes les voies biliaires intra-hépatiques.

Pour les sténoses organiques incomplètes, du type congénital, Caroli (11) pense qu'elles se comportent différemment parce que, dans les premiers âges de la vie, il existe une distensibilité de la voie biliaire principale qui ne se retrouve plus chez les adultes.

A la lumière de tous ces faits, l'hypothèse de Yotuyanagi (59) semble séduisante pour expliquer la pathogénie, c'est du moins l'avis d'Alagille (1), de Pellerin (38), de Lamy (31)... Aussi pourrait-on admettre l'association de deux facteurs :

- l'existence d'une faiblesse congénitale de la paroi du cholédoque, attribuée à un développement défectueux, avec une sténose organique congénitale du cholédoque inférieur;
- la possibilité d'une infection surajoutée sur cette sténose qui entraîne l'obstruction de la partie terminale du cholédoque, favorisant ainsi une dilatation kystique du segment susjacent.

Mais cette faiblesse congénitale de la paroi cholédocienne est loin d'être acceptée par tous et en particulier Tran Ngoc Ninh (52) qui montre à l'appui de ses observations que la limite de la dilatation en haut, n'est pas fixe et abrupte, à la réunion de la voie biliaire accessoire avec la voie commune.

En effet, la dilatation peut remonter plus ou moins haut et chez un même malade, elle doit remonter de plus en plus haut, alors qu'elle s'arrête net en bas à la jonction avec le cholédoque terminal. Elle gagne en hauteur et absorbe presque toujours la partie inférieure des canaux cystique et hépatique.

De plus, dans les six cas présentés par Tran Ngoc Ninh (52), les parois de la dilatation fournissent un autre argument contre l'idée d'une faiblesse constitutionnelle du segment cholédocien qui forme la dilatation : en effet, la paroi cholédocienne dans la portion dilatée est épaisse, et mesure de 2 à 5 mm d'épaisseur.

Ainsi se trouvent battues en brèches un certain nombre

d'hypothèses pathogéniques; aussi est-il difficile de trouver l'hypothèse pathogénique la plus vraisemblable. Cependant, la majorité des auteurs reconnaît l'idée d'une sténose congénitale du bas-cholédoque, qui entraînerait une certaine stagnation de la bile. Secondairement, à la faveur de plusieurs poussées de cholédocite terminale, la sclérose s'installe, devient importante au point de provoquer la jonction du cholédoque terminal et y déterminer une coudure aiguë.

VI. — ÉTUDE CLINIQUE

DE LA DILATATION PSEUDOKYSTIQUE

DU CANAL CHOLÉDOQUE

L'âge de début de l'affection est très variable et passe parfois inaperçu. Il semble que le kyste puisse rester latent pendant plusieurs années et que l'association des trois signes cliniques classiques : Ictère - Douleur - Tumeur soit assez rare au début. On retrouve souvent un symptôme dominant, évoluant un certain temps, plus tard complété par les autres signes de la triade.

Une observation rapportée par Blocker (8) et Williams (56) illustre bien la mutité des signes cliniques parfois rencontrée : il s'agit d'un enfant de 14 ans hospitalisé pour douleur de l'hypochondre droit à la suite d'une chute sur un accoudoir de banc. Lors de l'intervention, les chirurgiens trouvèrent une péritonite bilieuse par éclatement d'un très gros kyste du cholédoque; l'enfant ne s'était jamais plaint auparavant et n'avait jamais présenté aucun signe clinique.

Mise à part cette observation rare et originale, il est classique de décrire les trois formes cliniques de l'affection.

Attar et Obeïd (5) en 1955 sur une statistique générale concernant 201 cas rapportent que les signes classiques du kyste du cholédoque, à savoir l'ictère, la douleur, la tumeur, ont été retrouvés dans les proportions suivantes :

- la tumeur de l'hypochondre droit dans 80 % des cas,
- l'ictère dans 75 % des cas,
- la douleur dans 60 % des cas.

Chez l'enfant, la plupart des cas offrent une symptomatologie bien distincte et comme le montre notre statistique, il convient d'étudier séparément les trois types cliniques, en considérant qu'il existe le plus souvent un symptôme révélateur de l'affection, auxquels seront associés plus ou moins précocement et de façon variable les autres symptômes. Il est intéressant de noter que la fréquence de la triade clinique est inférieure à celle d'autrefois, ceci étant dû peut-être au fait que l'on pose actuellement un diagnostic plus précoce.

1. L'ictère

Il constitue le signe le plus important chez l'enfant.

Sa fréquence varie suivant les auteurs : Attar et Obeïd (5) le retrouvent dans 75 % des cas, alors que Tsardakas (53) dans une statistique récente le signale dans 69 % des cas.

En ce qui concerne notre revue des cinquante cas infantiles, l'ictère est présent dans 41 cas, soit 80 % environ. Signalons cependant que les statistiques publiées par les divers auteurs ne concernaient pas exclusivement des cas infantiles; aussi peut-on en conclure que la forme ictérique est le symptôme révélateur majeur chez le nourrisson et chez l'enfant car elle correspond aux manifestations les plus précoces de l'affection à cet âge-là.

Cet ictère présente les caractères d'un ictère par rétention avec selles décolorées et urines foncées, riches en pigments et sels biliaires, autant de caractères qui éliminent l'ictère simple du nouveau-né, celui de la maladie hémolytique néonatale par incompatibilité fœtomaternelle et les ictères infectieux. Dans 4/5 des cas où l'ictère est présent, on retrouve anatomiquement au niveau du cholédoque inférieur, soit une sténose, soit une atrésie.

L'intensité et l'évolution de cet ictère sont variables et fonction de l'âge d'apparition : dans les formes néonatales, et au cours des premiers mois, l'ictère est intense, généralement progressif, et ne tend pas à rétrocéder. Dans notre revue, nous avons remarqué quelques cas d'ictères avec

poussées intermittentes chez le nourrisson. Cependant l'intensité de l'ictère et sa précocité ne sont pas proportionnelles au degré d'obstruction du bas-cholédoque; même dans les cas où la perméabilité du cholédoque a été établie par l'histologie, il peut ne pas y avoir acholie et l'ictère lui-même peut subir des variations (Prochiantz-Berheim [40-7]).

A mesure que l'affection se révèle plus tard dans la vie, après plusieurs mois ou quelques années, l'ictère prend un « visage » différent; il apparaît le plus souvent par poussées successives entrecoupées de rémissions spontanées, ou se manifestant par un court épisode de décoloration des selles avec urines bilieuses, accompagné d'autres signes parfois révélateurs : la tumeur, les douleurs. La plupart des auteurs s'accordent sur ce caractère particulier de l'ictère à un âge plus avancé et notre propre statistique montre cette variabilité.

Pour expliquer cette intermittence plus marquée chez l'enfant, on a invoqué différents facteurs : mécanique (rôle direct de la poche kystique qui comprimerait et déformerait la voie biliaire sous-jacente; inflammation (poussée d'angiocholite) ou fonctionnel (spasme de la partie terminale du cholédoque ou du sphincter d'Oddi).

Parmi les signes associés, on retrouve fréquemment la tumeur; nous étudierons plus loin son mode d'apparition, mais disons tout de suite que dans notre revue elle a été retrouvée associée à l'ictère dans 25 cas sur 41.

Quant à la douleur, difficile à apprécier chez l'enfant, nous verrons son importance par sa fréquence et en tant que signe révélateur chez le grand enfant surtout.

En résumé, l'ictère constitue pendant un certain temps le signe d'appel majeur qui fait évoquer plusieurs diagnostics chez le nourrisson, surtout l'atrésie des voies biliaires beaucoup plus fréquente à cet âge; il se manifeste de façon capricieuse, par poussées successives alors que se manifestent déjà les deux autres signes de la triade : tumeur, douleur.

2. La tumeur

Elle constitue également un signe révélateur de premier ordre dans le trépied clinique de l'affection. Attar et Obeïd (5) dans une statistique de 1954 portant sur 201 cas, rapportent que la tumeur fut retrouvée dans 80 % des cas. Dans notre revue des 50 cas infantiles, elle est présente dans 30 cas, soit 60 %. Il semble donc que la forme tumorale soit moins fréquente chez l'enfant que chez l'adulte, sachant qu'elle peut se révéler tardivement chez l'adulte par l'augmentation de volume de l'abdomen, sans aucune autre manifestation fonctionnelle ni aucun antécédent orientant vers les voies biliaires.

Cependant, chez l'enfant elle reste un signe révélateur, surtout, associé à un ictère : et nous voyons dans notre revue que ces deux signes sont présents dans 50 % des cas environ. Ce mode d'apparition de la tumeur est très variable.

Parfois elle apparaît très tôt : Pellerin rapporte des observations où la tumeur faisait partie du tableau clinique chez des nourissons de deux et trois mois; mais elle ne constituait pas le signe révélateur majeur. En outre, Bernheim (7) rapporte le cas d'un nourrisson de un mois chez lequel la tuméfaction atteignait le pubis.

Le plus souvent la tumeur évolue à bas-bruit; elle est retrouvée tardivement au point qu'elle peut avoir atteint son maximum d'expansion lorsqu'elle est palpée pour la première fois.

Du point de vue clinique, elle se présente comme une masse arrondie, bien limitée, située dans l'hypochondre droit, au-dessous du foie; au début elle peut être pratiquement impalpable et donner une sensation de résistance ferme qui peut la faire confondre avec une légère hépatomégalie. Souvent et pour des raisons de fréquence, on pense à une tumeur hépatique, mésentérique, rénale ou à un rein polykystique, à une hydronéphrose...

La tumeur peut refouler les organes voisins; dans l'observation de Mainguet (35) les données de la palpation révèlent deux masses : l'une occupant l'hypochondre droit représentée par la tumeur, l'autre masse occupant l'épigastre et l'hypochondre gauche étant constituée par le foie, constatation confirmée par la laparoscopie.

La consistance de la tumeur est rénittente, souple et sa surface est lisse. La palpation est généralement indolore.

Parfois, à côté de cette masse on palpe une deuxième tumeur sous-hépatique qui correspond à une vésicule distendue, et c'est d'après quelques auteurs une constatation importante pour le diagnostic.

Les dimensions de la tumeur sont très variables : de quelques centimètres à des dimensions monstrueuses (volume d'une tête d'enfant). Pour Gross (24) les dimensions et la tension de la tumeur varient suivant le degré d'oblitération du cholédoque et le rythme de production de la bile; plusieurs auteurs signalent un gonflement postprandial de la tumeur.

En résumé, la forme tumorale peut poser des problèmes difficiles de diagnostic différentiel, mais elle est rarement isolée : le plus souvent elle vient compléter un tableau clinique fait d'un ictère ou de douleur de l'hypochondre droit.

3. Les douleurs

Elles constituent le troisième signe de la triade.

Dans les statistiques concernant des malades sans distinction d'âge et rapportées par les auteurs tels que Schallow (48), Tsardakas (5) et Obeïd (5), la douleur constitue un signe fréquent, révélateur dans 60 % des cas environ; mais si nous considérons, seulement les cas infantiles comme dans notre revue, il faut admettre que la douleur, étant un symptôme difficile à apprécier chez l'enfant, n'est pas constatée chez les nourisrsons de moins de 6 mois alors qu'elle constitue un signe de plus en plus important et plus fréquent chez les enfants de deux ans et au-dessus. Dans

la revue de ces cas infantiles, la douleur faisait partie du tableau clinique dans 48 % des cas mais avec une note particulière pour les enfants plus grands.

La douleur est habituellement ressentie dans l'épigastre ou dans l'hypochondre droit. Dans sa manifestation elle peut prendre l'aspect d'une colique hépatique accompagnée de nausées et de vomissements; parfois légère elle donne une sensation de gêne abdominale, de pesanteur ou de plénitude gastrique. Très rarement elle peut irradier vers la fosse illiaque droite et faire croire à une appendicite.

Les douleurs abdominales surviennent en général par crises espacées pendant des mois, voire des années; le plus souvent elles s'associent aux poussées ictériques et certains auteurs comme Pellerin (38) rassemblent sous la dénomination de forme classique de pseudo-kyste cholédocien, l'ictère et la douleur.

Il n'y a vraisemblablement aucune relation entre le volume du kyste et les douleurs des malades, de même les crises n'ont aucune relation avec les repas.

Selon Schallow (48), les douleurs seraient dues à une pression accrue à l'intérieur de l'arbre biliaire, vraisemblablement causée par la présence d'une infection latente qui est d'ailleurs habituelle et sans doute secondaire à la stagnation de la bile dans l'arbre biliaire. Dans tous les cas où la douleur existait, la bile se trouvait sous tension dans le kyste.

VII. — ÉVOLUTION - COMPLICATIONS

L'évolution de la maladie est très variable. Comme nous l'avons déjà signalé, son début remonte souvent à la première enfance, se manifestant au début par un seul symptôme, et secondairement au bout de quelques mois le tableau clinique se complète. L'apparition et la succession des symptômes diffèrent d'un cas à l'autre. Parois, l'affection évolue par poussées successives de plus en plus graves, entrecoupées de phases de rémissions, c'est ce que nous avons remarqué dans plus de 25 % de nos cas, alors que plus souvent l'évolution est progressive.

Enfin, plus rarement, l'affection peut se manifester d'emblée, par les complications suivantes : mécaniques, infectieuses, ou par une pancréatite, c'est ce que nous verrons au chapitre suivant avec l'observation de Desorgher (17) concernant une dilatation kystique congénitale du cholédoque révélée par une pancréatite chez une enfant de 4 ans.

Les complications peuvent être classées sous deux grandes rubriques : infectieuses et mécaniques.

L'infection du contenu du kyste avec poussées angiocholitiques est souvent rencontrée, favorisée par les voies sanguines ascendantes et par la bile elle-même qui constitue un milieu de multiplication des microbes. Elle nécessite souvent l'intervention chirurgicale avant d'avoir établi un diagnostic précis; cependant, nous ne signalons cette éventualité que dans quelques observations de notre revue.

Le retentissement hépatique constitue semble-t-il la complication majeure puisque, de lui dépend le pronostic

à long terme de l'affection. Il existe toujours une atteinte hépatique, mais de degré variable d'un cas à l'autre, cette atteinte pouvant se manifester par un gros foie de cholostase, mais elle peut aussi aboutir à la cirrhose biliaire, avec toutes les étapes intermédiaires.

D'après notre statistique, dans tous les cas où les manifestations cliniques du kyste apparaissaient au cours des premiers mois de la vie (en particulier les formes précoces ictériques) le foie présentait une atteinte cirrhotique plus ou moins avancée, alors que la biopsie hépatique peut être normale dans les formes tumorales révélées au-delà des premiers mois de la vie.

En effet, les cas de cirrhoses biliaires ne sembleraient pas correspondre aux observations où le diagnostic de kyste du cholédoque a été tardivement posé, mais l'atteinte parenchymateuse serait d'autant plus inévitable et sévère que l'atrésie du cholédoque inférieur est certaine.

La cirrhose biliaire rencontrée au cours de cette affection se différencie de celle observée dans les malformations des voies biliaires extra- et intra-hépatiques par les caractères suivants :

- sclérose périportale plus collagène, plus dense, moins richement celullaire,
- néocanalicules biliaires plus ramifiés, tortueux,
- rétention biliaire intralobulaire dans les cellules ou les canalicules, n'intéressant pratiquement jamais les canaux extralobulaires;
- présence dans le parenchyme hépatique autour des espaces Porte de petits infiltrats inflammatoires à polynucléaires souvent éosinophiles, occupant la lumière des sinusoïdes.

La pancréatite. — L'association de pancréatite dans la maladie de la voie biliaire principale est bien connue, il est courant de trouver au cours de l'intervention un pancréas induré, présentant des lésions histologiques de pancréatite chronique œdemateuse. La cause probable de cette

complication est l'obstruction du canal pancréatique par le volumineux kyste du cholédoque ou le reflux d'une bile infectée dans le canal pancréatique par lésion de l'abouchement duodénal du cholédoque.

De plus, la pancréatite accentue la gêne à l'évacuation de la bile, déjà compromise.

Caroli et Marcoulides (14) ont d'ailleurs montré par leurs études radiomanométriques l'existence de reflux dans le canal de Wirsung.

Il s'agit, cependant, d'une complication peu fréquente; dans notre revue, nous ne retrouvons que six observations présentant des manifestations de pancréatite.

Par contre, l'observation de Desorgher (17) concernant une enfant de 4 ans est intéressante et originale : il s'agit d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque révélée par une pancréatite, dûment authentifiée par les constatations cliniques et la biologie. Il est probable d'ailleurs que l'épisode qui avait notifié un premier séjour à l'hôpital et qui avait tourné court en vingt-quatre heures, était de même nature, à savoir : nausées, vomissements et douleurs abdominales.

Etant donné l'absence des signes fonctionnels habituels : pas d'ictère, pas de tuméfaction, cette pancréatite fait l'originalité de l'observation.

VIII. — MOYENS DE DIAGNOSTIC PARACLINIQUES

Parmi ces moyens on dsitingue : les examens biologiques, les examens histologiques et les examens radiologiques.

En ce qui concerne les examens biologiques disons tout de suite qu'ils ne sont d'aucun secours pour le diagnostic de pseudokyste cholédocien.

Ils ne peuvent renseigner que sur l'existence d'une rétention biliaire dont il reste à préciser l'étiologie; sur l'intégrité ou l'atteinte hépatique : les tests hépato-cellulaires sont très longtemps normaux, en particulier les éléments du complexe prothrombique; les tests inflammatoires sont très longtemps négatifs. La positivité de ces tests hépatiques permet d'évoquer un début de cirrhose biliaire. Mais ces renseignements ne sont pas spécifiques, pas plus d'ailleurs, ceux fournis par l'étude histopathologique du foie que permet la ponction-biopsie. En effet, elle révèle une sclérose périportale avec infiltrats inflammatoires, prolifération de néocanalicules biliaires, mais la rétention biliaire demeure intralobulaire dans les cellules ou les canalicules, n'intéresse qu'exceptionnellement les passages de Hering et pratiquement jamais les canaux extra-lobulaires. Mais ces signes histologiques attirent tout au plus l'attention sur les voies biliaires extra-hépatiques et n'apportent aucun renseignement spécifique sur le siège et la nature de l'anomalie. Enfin, signalons que dans la forme ictérique précoce du nourrisson, la P.B.F. atteste le plus souvent d'une évolution cirrhotique, alors que dans la forme tumorale de révélation plus tardive, la P.B.F. est souvent normale.

En conclusion, disons que l'étude histo-pathologique du foie ne peut être retenue comme un moyen de diagnostic, mais plutôt comme un moyen de pronostic : nous en reparlerons plus loin.

L'étude radiologique fait appel à plusieurs examens :

— L'examen de l'abdomen sans préparation consiste en une étude surtout des limites et des contours des opacités hépatiques et sous-hépatiques sur le cliché simple de face et de profil. Souvent et en particulier dans la forme tumorale, cet examen montre dans le cadran supérieur une masse aux contours arrondis, contiguë au foie, mais séparée du rein avec parfois un refoulement des éléments digestifs voisins : estomac, duodénum, angle colique droit.

Cet examen qui donne des indications grossières peut être considéré comme une étape du diagnostic avant de passer à un examen plus précis : l'examen de l'appareil digestif par bouillie barytée. Le kyste du cholédoque qui a un siège rétropéritonéal, déplace la seconde partie du duodénum d'arrière en avant, plus tard dans l'évolution vers le bas et la gauche. Pour certains auteurs, l'élargissement de l'anse duodénale constitue un élément diagnostique important. Enfin, les images sont encore plus nettes sur une duodénographie hypotonique.

La radiographie gastro-duodénale apporte ainsi des éléments de valeur dans l'établissement du diagnostic.

— Quant à la cholécystographie par voie orale, elle ne peut être retenue car les tentatives effectuées dans quelques cas se sont terminées par un échec d'opacification des voies biliaires, ceci pouvant être attribué à un taux élevé de la bilirubine dans le sérum qui empêche la concentration du colorant, et à la pression du kyste du cholédoque sur le cystique qui empêche l'entrée du colorant dans la vésicule.

— Par contre, la cholangiographie intraveineuse peut être considérée comme un bon moyen radiologique permettant un diagnostic pré-opératoire précis, à condition, cependant, que l'examen soit réalisé en l'absence de syndrome angiocholitique ou d'atteinte hépatique grave.

Dans ce cas, les images montrent une opacité arrondie,

de faible tonalité, située dans la région sous-hépatique, se différenciant de la vésicule biliaire, soit par son opacification plus précise, soit par sa localisation plus médiane et postérieure par rapport à celle de la vésicule.

De plus, le laps de temps écoulé entre l'apparition des images du kyste et de la vésicule, permet d'éviter une confusion entre les deux images et celle que donnerait une double vésicule.

— D'application plus récente, l'artériographie sélective semble être un bon moyen d'exploration : comme nous l'avons vu dans l'observation, elle confirme l'existence, la forme et les dimensions de la tumeur, de plus elle a l'avantage de révéler la bénignité de cette tumeur qui n'est le siège d'aucune vascularisation, son indépendance d'avec le parenchyme hépatique.

Ceci est important lors de la discussion du diagnostic différentiel.

— La scintigraphie hépatique constitue un moyen moderne et pratique de recherche : elle montre les dimensions du foie sur lequel se projette une lacune correspondant à la tumeur.

Cet examen a montré, dans l'observation décrite au début de notre exposé, l'évolution de la tumeur en l'espace de deux mois : augmentation de volume visible sur les photos.

Au total, nous retiendrons des moyens d'investigations para-cliniques, qu'aucun de ces examens n'est suffisant pour affirmer le diagnostic. Cependant, l'artériographie et la scintigraphie hépatiques apportent des renseignements supplémentaires et précieux, tels que la bénignité de la tumeur par exemple.

La statistique rapportée par Tsardakas (53) en 1956 est très instructive : sur 232 cas étudiés, le diagnostic exact correspondrait seulement à 15 % des cas.

Il faut bien admettre que le diagnostic de pseudokyste du cholédoque est rarement établi avant l'intervention et le plus souvent il est posé sur la table d'opération.

En effet, actuellement encore, comme dans la revue des 50 cas que nous avons établie, c'est le chirurgien qui fait

le diagnostic, dès l'ouverture de la paroi abdominale. On s'étonnera peut-être de la fréquence accrue de l'affection au cours de ces dernières années : on le comprend facilement : sachant que la Dilatation Pseudokystique du Cholédoque est mieux recherchée et que l'indication de l'exploration chirurgicale est portée plus précocement. C'est une nécessité urgente d'arriver à l'intervention : le pronostic dépend de la précocité de l'acte opératoire, avant le stade d'irréversibilité de la cirrhose.

C'est l'occasion de parler de la ponction-biopsie du foie à l'aiguille, de technique facile, pratiquement dénuée de danger à condition de tenir compte des troubles de l'hémostase. Elle seule, en effet, renseigne sur l'état histologique du foie et permet d'établir le pronostic. A l'exception de quelques erreurs dues au fait que l'aiguille de ponction ait prélevé un fragment de parenchyme sain entre deux zones lésionnelles, la P.B.F. est certainement indispensable. Nous ne reviendrons pas sur les caractères lésionnels de la cirrhose rencontrée au décours de cette affection. Mais nous insisterons sur la rapidité de leur évolution anatomique.

En définitive, la date de l'intervention pourrait dépendre des lésions hépatiques : le délai dont on dispose peut être apprécié par des P.B.F. répétées.

Compte tenu de la difficulté pour définir une cirrhose à cet âge, état précirrhotique et cirrhose se succédant rapidement, la seule attitude valable est celle proposée récemment par Alagille et coll. (1) : « intervention précoce, aussitôt que le diagnostic de cholostase apparaît établi et après un délai d'observation minimum ».

IX. — DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

Les affections qu'il faut distinguer de la dilatation congénitale du cholédoque sont différentes dans chaque période de la vie.

— Chez les nourrissons la forme ictérique de l'affection est à discuter avec l'ictère d'une atrésie congénitale des voies biliaires, beaucoup plus fréquente à cet âge; de plus, les ictères par atrésie ne surviennent guère au-delà du troisième mois; le caractère progressif et l'intensité de l'ictère des atrésies sont bien connus : celui du kyste du cholédoque se manifeste plus volontiers comme un subictère ou passe inaperçu. Etant donné que le terme obligatoire de l'atrésie des voies biliaires extra-hépatiques est la cirrhose cholostatique, seule l'intervention chirurgicale précisera le diagnostic et aura une visée curatrice.

Le diagnostic peut être difficile également avec les hépatites néo-natales à forme cholostatique, qui représenteraient 30 % des ictères rétentionnels apparus avant l'âge de 3 mois. Il ne faut pas compter sur la clinique et la biologie; l'examen anatomo-pathologique grâce à la P.B.F. permet, parfois, de reconnaître l'hépatite néo-natale. Un traitement médical d'épreuve par corticothérapie, tubages duodénaux, cholérétiques peut être institué : devant l'échec de ce test, on doit confier le nourrisson au chirurgien.

— Chez les enfants la distinction diagnostique doit se faire avec toutes les tumeurs intra-abdominales.

- Les tumeurs du foie.
  - Kyste hydatique.

Dans l'observation rapportée au début de notre étude, le tableau clinique (hépatomégalie, syndrome allergique cutané, éosinophilie sanguine) faisait évoquer le diagnostic de kyste hydatique : pourtant les recherches parasitologiques sont toujours demeurées négatives.

- Tumeurs bénignes du foie : hépatomes, kystes solitaires non parasitaires se manifestent comme des tumeurs dures, arrondies, lisses, avec évolution lente. Là aussi, le chirurgien posera le diagnostic à l'intervention.

- Tumeurs malignes du foie.

A leur début clinique : douleurs, augmentation de volume de l'abdomen, ces tumeurs peuvent poser un problème diagnostique avec le kyste du cholédoque. L'artériographie semble d'un précieux secours dans ces cas-là.

■ Tumeurs du rein.

Chez l'enfant, leur développement anatomique se fait habituellement en avant et se présente cliniquement comme des tumeurs abdominales.

Les grosses hydronéphroses droites volontiers infectées et douloureuses peuvent faire évoquer un pseudokyste cholédocien.

Les tumeurs malignes du rein se caractérisent par la rapidité de leur croissance et l'importance de leur volume, et peuvent se masquer sous une symptomatologie à localisation abdominale.

L'urographie intraveineuse peut être nécessaire pour le diagnostic.

- Les kystes du mésentère qui se manifestent par une tumeur abdominale, des douleurs, peuvent être confondus avec un pseudokyste cholédocien.

■ Les obstacles acquis sur les voies biliaires extra-hépatiques.

- Les cholécystites aiguës.

Beaucoup plus fréquentes que le kyste du cholédoque, elles se manifestent par des douleurs épigastriques très

vives, d'irradiation caractéristique et s'accompagnent de vomissements et parfois de subictère. Le diagnostic peut être difficile et nécessiter une intervention.

- Les lithiases cholédociennes ou vésiculaires présentant une symptomatologie analogue, peuvent être différenciées radiologiquement par des clichés directs ou d'opacification des voies biliaires.

- Les kystes du pancréas ne sont que des découvertes opératoires, étant donné leur situation : la différenciation est impossible avec le kyste du cholédoque intramural.

- Le cancer de la tête du pancréas pose rarement des problèmes de diagnostic étant donné sa survenue à un âge plus tardif que la dilatation kystique du cholédoque.

En conclusion, on discutera d'abord de nombreuses affections, plus fréquentes que la Dilatation Pseudokystique Congénitale du Cholédoque, car c'est le chirurgien qui en fait le diagnostic lors de l'intervention.

X. — TRAITEMENT DE LA DILATATION PSEUDOKYSTIQUE DU CHOLÉDOQUE

Méthodes - Indications - Résultats

Le traitement du kyste du cholédoque ne peut être que chirurgical, les rares cas ayant été traités médicalement se sont terminés par la mort pratiquement à 100 %.

Seule peut être discutée la technique opératoire : divers procédés chirurgicaux ont été successivement proposés.

Nous envisagerons donc les différents actes opératoires possibles, avec leurs techniques, leurs avantages, leurs inconvénients et leurs résultats afin de porter une indication thérapeutique la mieux adaptée à chaque cas.

1. *L'aspiration du kyste.*

Méthode utilisée dans très peu de cas, elle n'a que des mauvais résultats : 100 % de mortalité.

Quant à l'aspiration directe du kyste à travers la paroi abdominale, elle présente un grand risque de péritonite biliaire. Il s'agit donc d'un procédé abandonné.

2. *Drainage.*

Il peut être réalisé par cholédocotomie et drain de Kehr. Le drainage est un acte simple, il est susceptible d'entraîner une réduction importante du calibre de la poche. Caroli (11)

rapporte ainsi l'observation d'un enfant de 11 ans chez lequel ce procédé a entraîné une amélioration clinique temporaire seulement, une hépatico-duodénostomie ayant été pratiquée secondairement.

Un cas plus ancien rapporté par Mac Connel (33) chez une fillette de 11 ans faisait état d'un drainage chirurgical exclusif avec guérison, confirmée par laparotomie exploratrice trois ans plus tard.

Mais le drainage ne constitue pas un moyen thérapeutique suffisant; d'après les statistiques de Schallow (48), le taux de mortalité serait de 83 %.

En effet, les inconvénients sont nombreux :

- le drainage peut être dangereux : accident infectieux, fistules post-opératoires avec déperdition biliaire;
- il n'agit pas sur la stricture causale, donc récidive probable des troubles fonctionnels;
- le drainage isolé sera cause de difficultés opératoires en cas de réintervention secondaire.

3. *Sphinctérotomie.*

Cette technique repose sur le principe que la dilatation kystique serait dans certains cas liée à une anomalie de fonctionnement du sphincter propre du cholédoque.

La sphinctérotomie serait donc l'équivalent du Heller pour le Mégaœsophage. Cette méthode a été essentiellement employée par Roux (1958). Elle a l'avantage d'être un acte chirurgical assez simple. Mais elle présente surtout deux risques :

- risque de retentissement pancréatique avec survenue de pancréatites;
- risque de récidive par sténose cicatricielle secondaire à l'intervention.

L'indication peut être posée si l'image cholangiographique obtenue pendant l'intervention montre une dilatation de type fusiforme avec anomalie sphinctérienne.

4. *Exérèse du kyste.*

L'ablation du segment dilaté sans rétablissement de la continuité biliodigestive proposée par certains auteurs constitue le type même de l'opération restauratrice.

Techniquement elle est assez facile et logique puisqu'elle rétablit des conditions anatomiques subnormales.

A son encontre, il faut dire que cette technique n'est applicable qu'à certains types d'ectasie cholédocienne, en particulier à la dilatation sacciforme; de plus, cette résection ne touche pas le cholédoque rétropancréatique qui est souvent filiforme et manque de souplesse.

Enfin, on rapporte quelques rares cas seulement de guérison avec cette technique; un assez grand nombre d'auteurs admet actuellement que l'exérèse du kyste chez les enfants est très dangereuse.

5. *Kystoduodénostomie ou Cholédocoduodénostomie.*

La cholédocoduodénostomie consiste en une anastomose biliodigestive permettant un drainage effectif du kyste dans l'axe intestinal.

Cette technique présente les avantages suivants :

- elle est de réalisation très aisée et rapide, au point déclive;
- la poche étant large, l'anastomose latéro-latérale est en général facile;
- l'anastomose assure une bonne vidange de la bile dans l'intestin, entraînant généralement une diminution de volume du kyste.

Cependant, elle présente quelques inconvénients majeurs :

- le principal est le risque de reflux du liquide intestinal dans la poche kystique avec comme conséquences : infection, angiocholite;

- la sténose secondaire de l'anastomose n'est pas impossible : Caroli (11) rapporte une observation de cholédoco-duodénostomie pratiquée chez une enfant de 11 ans, chez laquelle une deuxième intervention a été nécessaire devant la reprise des accidents d'angiocholite : la sténose a été confirmée.

En fait, de nombreux auteurs recommandent cette méthode et les statistiques que l'on peut faire lui sont assez favorables. Sur une revue faite en 1964, sur 104 cas infantiles de moins de 14 ans, nous avons relevé 32 cholédocoduodénostomies d'emblée et 4 cholédocoduodénostomies faites après drainage chirurgical de la poche, soit en tout 40. Nous relevons 36 cas de guérison, un échec et 3 décès.

Cette technique a été employée par Tran Ngoc Ninh à Saïgon (52) dans 5 cas : un décès a été signalé par complications hémorragiques post-opératoires.

Sur notre propre statistique concernant 50 cas infantiles recensés depuis 1950, nous relevons 22 interventions par kystoduodénostomie suivies de 17 guérisons.

De ces résultats il faut retenir que la chodédocoduodénostomie reste une méthode valable et ne peut donner de bons résultats que si certaines règles sont respectées : il faut, en effet, qu'elle assure un drainage interne parfait de la dilatation; qu'elle tienne compte du retour progressif du cholédoque dilaté à une forme normale après l'intervention; qu'elle n'impose aucune tension aux tissus, ni immédiatement, ni plus tard; qu'elle ne s'expose pas au rétrécissement, ni ne permette le reflux biliaire, qu'elle soit, en un mot, physiologique.

Ces exigences seraient donc aux mieux remplies par une cholédocokystoduodénostomie terminolatérale basse.

En conclusion, et compte tenu des résultats relativement bons, nous pensons que le geste rapide de la cholédocoduodénostomie s'adresse sans discussion aux formes ictériques graves des nourrissons en mauvais état général.

6. *Kystojéjunostomie sur anse montée en Y.*

Ce procédé utilisé pour la première fois par le japonais Tsujimura en 1927 consiste en une anastomose directe du kyste sur une anse jéjunale exclue montée en Y. De nombreux auteurs l'ont utilisée avec succès, mais il est indispensable que le segment intestinal anastomotique ait au moins 30 cm de longueur pour empêcher le reflux alimentaire dans les voies biliaires.

Les détracteurs de cette méthode invoquent qu'elle présente l'inconvénient d'imposer deux anastomoses digestives, risque non négligeable sur un enfant en mauvais état général ou en insuffisance hépatique, enfin qu'elle laisse en place un tissu pathologique, qui, ultérieurement, peut donner des complications.

Cependant, un certain nombre d'auteurs lui reconnaît des avantages fondamentaux :

- cette technique établit un conduit suffisant pour le drainage de la bile dans l'intestin;
- elle empêche le reflux alimentaire dans la voie biliaire principale et, par conséquent, les angiocholites ascendantes.

Ceci peut être objectivé en clichés post-opératoires par le transit baryté, où on ne voit pas de reflux dans les voies biliaires :

- enfin, elle comporte un pronostic immédiat et lointain assez satisfaisant.

J. Borde a observé entre 1956 et 1965 douze cas chez l'enfant de dilatation kystique congénitale du cholédoque : pour 11 d'entre eux, il a pratiqué une anastomose kysto-jéjunale.

Le bilan global du traitement chirurgical par cette méthode se solde par 4 décès et 7 guérisonss. Cependant, on remarque que les décès sont survenus chez des malades vus tôt, entre 3 mois et 11 mois, présentant un ictère réten-

tionnel intense apparu dès les premiers jours de la vie, permanent et sans aucune régression nette. Par contre, les guérisons ont été obtenues chez des malades vus plus tardivement, entre 14 mois et 7 ans, présentant un ictère rétentionnel passager, intermittent, évoluant par poussées fébriles, et avec un état général toujours assez bon.

Dans notre statistique qui englobe les cas récents rapportés par J. Borde (9) et par D. Pellerin (38), nous relevons 22 cas infantiles opérés par kystojéjunostomie sur ance montée en Y : on note 16 cas de guérison.

Enfin, nous ne ferons que citer les autres anastomoses qui ont été appliquées à quelques cas particuliers :

- la cholécystoduodénostomie ou jéjunostomie, est justiciable quand le canal cystique est perméable et doit être réservée aux cas particuliers où les anastomoses cholédoco-intestinales sont difficiles à réaliser, quand la région est noyée dans les adhérences importantes, ou quand la dilatation kystique, trop petite, est chirurgicalement inaccessible;

- l'hépaticoduodénostomie ou jéjunostomie a pu être proposée dans de rares cas.

XI. — CONCLUSION

A propos d'une observation de Dilatation Congénitale Pseudokystique du Cholédoque, nous avons tenté une étude générale de cette affection.

— La Dilatation Kystique du Cholédoque est une affection rare.

— Sur le plan anatomo-pathologique, la cause la plus probable semble être une faiblesse de la paroi du cholédoque attribuée à un développement embryonnaire défectueux, associée à une sténose organique congénitale du cholédoque inférieur; une infection surajoutée sur cette sténose pouvant compléter l'obstruction du cholédoque terminal.

— Sur le plan clinique, nous avons vu que l'affection pouvait se révéler par une triade caractéristique : une tuméfaction de l'hypochondre droit, l'ictère et la douleur. Cependant, au début un signe attire l'attention et le tableau se complète en quelques semaines ou mois.

Dans l'observation que nous rapportons, deux signes étaient présents dès le début : la tumeur hépatique et l'ictère de type rétentionnel.

Mais cette symptomatologie n'a rien de spécifique. Les examens biologiques ne sont d'aucun secours pour le diagnostic de pseudokyste cholédocien.

Les examens radiologiques, aujourd'hui plus perfectionnés telles que l'artériographie ou les études scintigraphiques peuvent être insuffisantes comme nous l'avons vu dans notre observation.

Dans la majorité des cas, le diagnostic de pseudokyste congénital du cholédoque n'est porté qu'à l'intervention.

— Sur le plan thérapeutique, nous avons vu les deux grandes techniques préconisées par les auteurs : kysto-duodénostomie ou anastomose biliodigestive sur anse montée. Dans l'observation que nous rapportons, c'est cette dernière méthode qui a été retenue (anastomose sur anse jéjunale montée en Y) parce que l'état général de l'enfant était assez satisfaisant, le retentissement hépatique peu important et parce que cette technique de dérivation apporte une meilleure sécurité d'avenir.

— En conclusion, la dilatation pseudokystique du cholédoque exige toujours un diagnostic aussi précoce que possible. Grâce à l'évolution récente de moyens d'investigation et d'intervention, le pronostic de cette affection est aujourd'hui considérablement amélioré. Si l'on se rapporte à l'étude des 50 cas relevés dans la littérature depuis 1950, il semble que la mortalité qui était, pour les cas opérés de :

- 84 % en 1909 (Lavenson) (32),
- 51 % en 1943 (Schallow) (48),
- 31 % en 1952 (Tsardakas) (53),

est actuellement de 20 % environ.

Mais la véritable guérison ou survie à long terme dépend étroitement du degré d'atteinte hépatique avant l'intervention.

Vu, le Président du Jury :
A. DALOUS.

Vu et permis d'imprimer :

Toulouse, le 18 octobre 1972

Le Président du Conseil de l'Université Paul-Sabatier,
L. LARENG.

BIBLIOGRAPHIE

1. Alagille (D.) et Caravassilis (V.). — *Revue Générale R.I.H.*, XI-8-1961.
2. Alonso. — Surgery, Gyn. obst. Chicago. *Intern. Abstracts Surgery*, 1959, 108, n° 1, January.
3. Antoine et Kersauson. — *Jour. Radiol. Electr.*, 1960, 41, 60.
4. Arnolds. — *Deutsche Med. Wochenschr.*, 32, 1er Nov. 1906, 1804.
5. Attard et Obeidd. — *Annals of Surgery*, août 1955, 2, 289.
6. Bakes. — *Wien. Klin. Wochenschr.*, 20, 1907, 298.
7. Bernheim, Marion, Roux. — *Pédiatrie*, Lyon 1953, 6, 673.
8. Blocker. — *Archives of Surgery*, avril 1937, 695.
9. Borde (J.), Sypiorski (H.), Gubler (J.). — *Pédiatrie*, Paris, T. XX, n° 8, 1965.
10. Budde. — *Deutsche Ztschr. f. Chir.*, 157, 1920, 364.
11. Caroli et Marcoulides. — *Arch. des Mal. de l'App. Dig.*, 42, n° 9-10, sept.-oct. 1953, 1045.
12. Caussade, Bodart, Neiman. — Kyste idiopathique du cholédoque. *Archives Françaises de Pédiatrie*, 1954, VII, 545-547.
13. Chevalley, Pellerin, Barochez. — *Arch. Franç. Péd.*, février 1954, 4, 395.
14. Clairmont. — *Wien. Klin. Wochenschr.*, 24, 1911, 1616.
15. Cormoly, Neville. — *Clin. Proceed. Children's Hosp.*, 12, 1956, 2, 19.
16. Demolder. — *Acta. Pediatrica Belgica*, 9, 1955, 132.

17. Desorgher, Ampe. — Dilatation kyst. cong. du cholédoque révélée par une pancréatite chez un enfant de 4 ans. *Ann. Chir. Infant.*, 1961, 2, 149.

18. Douglas. — Cité par Schallow-Alonso.

19. Dreesman. — *Deutsche Ztschr. Chir.*, 92, 1968, 401.

20. Ebner. — *Beitz. Z. Klin. Chir.*, 64, 1909, 473.

21. Edrely. — *Deutsch Zeitschvuft fur Chirurgie*, 65, 1928, 209.

22. Everett, Schocket. — *Choledochal. lyst : report of cases Proc. Mayo. Clinics*, 1955, 83.

23. Gilliland, BM, Holloway. — *Journ. Pédiatrie*, 1950, 37, 387.

24. Gross (R.E.). — Idiopathic Dilatation of the common bile duct-in-children. *Pédiat.*, 1933, 3, 730.

25. Heiliger. — *Archives of Surgery*, 8, mars 1942, 604.

26. Hertzler et Maguire. — *Arch. of Surgery*, 62, février 1951, 2, 275.

27. Ingelrans (P.), Lacheretz (M.) et Toison. — *Arch. Mal. Ap. Dig.*, 45, 1956, n° 1, 2, 126.

28. Kaplan, Barcat, Grumbach, Ducas, Guinard. — *Archives Franç. de Pédiatrie*, 2, 1954, n° 5, 457.

29. Kazar (G.K.). — *Excep. Med. (Surg.)*, 1951, 5, 733.

30. Konitzky. — Cité par Walles et Mac Whorter.

31. Lamy, Aussaunnaire. — *Arch. Franç. de Pédiatrie*, 14, 1957, 2, 211.

32. Lavenson. — *Am. J. of the Med. Sciences*, 137, 1909, 563.

33. Mac Connel. — *British J. Surg.*, 7 avril 1920, 520.

34. Mallet-Guy. — Trois observations de Dil. Cong. dites Kyst. du Chol., *Lyon Chirurgical*, 1958, 54, n° 5, septembre, pp. 771-776.

35. Mainguet (P.). — La dilat. kyst. cong. du chol. forme totalement obstructive. *Revue Médico-chirurg. des Mal. du Foie, de la Rate et du Pancréas*, Paris, 1958, 33, n° 2.

36. Marcos, Julio. — *Archivos de Pédiatria Del Uruguay.* Montevideo, 1953, 24, n° 10, octubre.

37. Nguyen Thanh Long. — Cité par Tran Ngoc Ninh.

38. Pellerin. — Dilatation Pseudokyst. du choléd. *Journées Parisiennes de Pédiatrie,* 1969.

39. Porchet. — Dilatation Congénitale du Cholédoque. *Journ. Chirurg.,* 1958, 4, 549.

40. Prochiantz et Hewitt. — Etude anatomoclinique d'une atrésie totale et d'une atrésie complexe avec kyste du du cholédoque. *Etude néonat.,* 1952, 1, 67.

41. Rhein Lander. — *New Engl. Jour. Méd.,* 1957, 256, 557.

43. Rostowzew. — *Deutsche Med. Wochenschr.,* 28, 9 octobre 1902, 739.

44. Russell (R.H.). — *Ann. Surg.,* 1897, 26, 692.

45. Sacrez et Vogel. — Les Malformations des Voies Biliaires Extra-hépatiques. *Pédiatrie,* Lyon, 1956, 11, n° 3.

46. Seeliger. — Cité par Mac Whorter, Shallow, Gross, Alonso.

47. Seneque et Tailhefer. — Les Dilatations Congénitales du Cholédoque. *Jour. Chir.,* 1929, 33, 154.

48. Shallow. — *Ann. Surgery,* 1943, 117, n° 3, 355.

49. Simon. — Dilatation Congénitale du Cholédoque. *Mém. Acad. Chir.,* 1950, 76, 450.

50. Sternberg. — *Wien. Klin. Wochenschr.,* 24, 1911, 1616.

51. Swartley. — Choledochus cyst. with a double common bile duct. *Ann. Surg.,* 1935, 101, 912.

52. Tran Ngoc Ninh (Saïgon). — *Annales de Chirurgie Infantile,* tome 5, n° 4, décembre 1964.

53. Tsardakas and Rodnett. — Congen. Cystic. Dilat. of the Common Bile Duct. *Archives of Surgery,* Chicago, 1956, 72, n° 2, february.

54. Wallace et Demisow. — *J. Intern. Coll. of Surgery,* 1954, 113.

55. Weiss. — Cité par Clarch, Shallow, Walles.

56. William (H.). — *Ann. Surg.,* 1929, 89, 942.

57. Winternitz. — Cité par Edrely.
58. Wrightson (P.). — *Australian and New Zealand Journal of Surgery,* Melbourne 1953, 23, novembre.
59. Yotuyanagi (S.). — Contributions to actiology and pathogeny of idiopathic cystic. dilatation of common bile duct with report of 3 cases : new actiological theory. Gann, 1946, 30 : 601.
60. Zipf. — *Arch. of Klin. Chir.,* 122, 1922, 615.
61. Vlahos. — Choledocus cyst. in a newborn. *Arch. Patho.,* 1959, 67, 51.
62. Laughlin. — Choledocus cyst. Ann. Surgery, 1946, 123, 1047.
63. Lange. — Cité par Alonso.
64. Buhm. — Ztschr. f. aug. Anat. U.Sè.w. (Berlin), 1, 1913 165.